病例报告

左室心肌致密化不全1例报告

包和红[1],包和婧[2]
[1]重庆市三峡中心医院内科,重庆 404000;[2]南方医科大学南方医院,广东 广州 510515

摘要:左室心肌致密化不全(LVNC)为一种罕见的遗传性心肌病,年发病率为0.05%~0.24%,男性多于女性,以渐进性心功能不全、心律失常、血栓栓塞为主要临床表现。LVNC临床上罕见且诊断时往往已经到终末期,预后较差,但若能尽早诊断,积极采取治疗,也可延缓病程的进展。现报道LVNC患者一例,旨在提高对该疾病的认识,提高早期诊断效率。

关键词:心肌致密化不全;左心室;肌小梁;超声心动图

左室心肌致密化不全,又称海绵状心肌或心肌窦状隙持续状态,为胚胎期心肌正常致密化过程的停止,形成过多突起的肌小梁和深陷的小梁间隙,故通常也称“海绵状心肌”。临床上该病的报道较为少见,值得深入学习。

1 病例资料

患者,男性,56岁,因阵发性胸闷、心悸3月余,加重1 d入院。查体:体温36.2 ℃,脉搏100 次/min,呼吸32次/min,血压110/77 mmHg,双肺可闻及湿性啰音,心前区无隆起,心尖搏动增强,心浊音界增大,心音稍弱,心率100次/min,律齐,心尖部可闻及2/6级收缩期杂音,肝肋下可触及,肝颈静脉回流征阳性,双下肢轻度水肿。胸片示右下肺炎,主动脉硬化,心影增大。心电图示窦性心律,频发室性早搏,左心室肥厚伴劳损。超声心动图示全心扩大,以左室明显,左心室内径63 mm,右心室内径49 mm,左室乳头肌近心尖部室壁明显变薄5 mm,内膜面厚薄不均,可见网状结构的小梁肌束及深陷的小梁窝,Color Doppler显示小梁窝与左室壁可见血流交通,各房室腔内未见异常回声光团。左室腔显著扩大,二尖瓣开放幅度明显减低,形成“大心腔,小开口”,左心功能明显减退,LVEF37%。肺动脉及主动脉内径正常,室间隔及左室后壁不厚,搏动幅度普遍减弱未见区域性室壁运动异常,房室间隔连续性完整。二尖瓣返流(重度),三尖瓣返流(中度),肺动脉高压(重度),按简化伯努力方程推测肺动脉收缩压约55 mmHg。临床诊断为:左室心肌致密化不全性心脏病,频发室早,心功能Ⅲ级,经对症治疗后好转出院(图1,2)。



图1 心尖四腔切面示心肌致密化不全

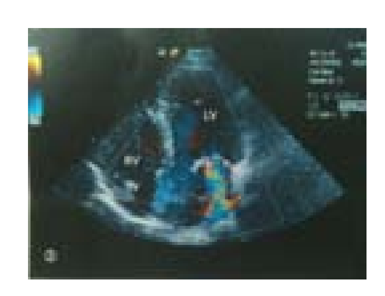


图2 心尖四腔切面示二尖瓣重度返流

2 讨论

左室心肌致密化不全(LVNC)为一种罕见的遗传性心肌病,年发病率为0.05%~0.24%,男性多于女性。其病理机制为胚胎期心肌正常致密化过程的停止,形成过多突起的肌小梁和深陷的小梁间隙。心肌致密化不全可分为左心室型、右心室型及双心室型,以左心室型最为多见[1],常见累及部位为心尖,其次为左室中部的下壁和侧壁[2-6]。受累心室腔内可见肌小梁及隐窝,粗大的肌小梁容易引起心室壁主动弛张功能障碍以及心室壁僵硬度增加、顺应性降低,进而导致心肌舒缩功能障碍。同时,肌小梁对血液的需求增加以及心脏血供不足引起慢性心肌缺血,加上心肌隐窝窝内的血流缓慢、瘀滞,易形成附壁血栓。三者共同导致了LVNC常见的3种临床表现,即渐进性心功能不全、心律失常,血栓栓塞[7-11]。LVNC的临床表现差别很大,多数早期无症状,于中年发病,发病时间的差异是因为非致密化心肌范围和慢性缺血程度以及伴发疾病决定病程的发展。LVNC的诊断目前主要通过超声心动图,可见心腔内多发过度隆起的肌小梁和深陷其间的隐窝,形成网状结构,病变以近心尖部、室壁明显,室壁疏松层与致密层厚

收稿日期:2016-01-11
作者简介:包和红,E-mail: 467242060@qq.com

度比值>2,且除外其他器质性心脏病,彩色多普勒可探及隐窝间隙之间有低速血流与心腔相通[12-13]。实时三维超声心动图、CMRI及左心室造影也能提供更多有利的诊断信息[14]。临床上需与扩张型心肌病,肥厚型心肌病,缺血性心肌病等鉴别,超声心动图不仅能显示本病的心肌结构特征,并可以明确诊断。LVNC的治疗以对症治疗为主,LVEF降低的患者按照心力衰竭的标准治疗,终末期的LVNC患者可考虑心脏移植[4, 9, 13]。

本例患者2年前曾因"突发胸痛"行PCI术,3月前因"胸闷、心悸"入院治疗,1月前因"阵发性室上性心动过速"行射频消融,起病表现为急性心肌梗塞,随着病情的进展,出现渐进性的心功能不全,以及室上性心动过速,后患者反复出现心功能不全急性发作,再次入院已经进展为终末期,因患者早期的临床表现及心电图无特异性表现,以至于早期误诊为冠心病,心脏彩超最终得以确诊。LVNC虽然罕见且诊断时往往已经到终末期,预后较差,但如果能尽早诊断,积极采取治疗,也会延缓病程的进展,减少并发症,提高患者的生活质量及生存率,该患者的治疗方法无特异性,除对症支持治疗外可考虑行心脏移植术。

参考文献:

[1] 吴 越, 杨本强, 刘文源, 等. 右心室心肌致密化不全一例[J]. 中华放射学杂志, 2007, 41(4): 438-9.
[2] 张学军, 王东琦, 杜日映, 等. 成人孤立性左室致密化不全13例分析[J]. 基层医学论坛, 2011, 15(10): 312-3.
[3] 杜忠东, 曹期龄, Zimmerman F, 等. 孤立性心肌致密化不全一例[J]. 中华儿科杂志, 2002, 40(7): 443-4.
[4] 刘美贞, 郭继红, 朱 丰, 等. 孤立性心肌致密化不全一例[J]. 中华心血管病杂志, 2004, 32(2): 178-80.
[5] 李方琼. 孤立性左室心肌致密化不全一例报告[J]. 实用临床医学, 2005, 6(12): 38-40.
[6] 李宏宇, 郑 杨, 吴 限, 等. 双室型心肌致密化不全一例[J]. 中华内科杂志, 2004, 43(11): 871-2.
[7] 郭冬梅, 刘云晖, 银德斌, 等. 心肌致密化不全合并急性广泛前壁心肌梗塞一例[J]. 中国美容医学, 2012, 21(12): 446-7.
[8] 王大英, 金惠根. 心肌致密化不全合并急性心肌梗死一例[J]. 上海医学, 2005, 28(12): 1036-7.
[9] 陈创斌, 王 欣, 朱娅娅, 等. 以心绞痛晕厥为原发表现的心肌致密化不全一例[J]. 实用医技杂志, 2009, 16(12): 1035-6.
[10] 郝建军. 以心绞痛为主要临床表现的心肌致密化不全一例[J]. 包头医学, 2007, 31(1): 35-7.
[11] 叶士勇, 吕玲春, 吴小燕, 等. 左室心肌致密化不全误诊为心肌梗死1例[J]. 心脑血管病防治, 2012, 12(6): 502-4.
[12] 宋换地, 燕建才. 超声诊断心肌致密化不全一例[J]. 山西医药杂志, 2005, 34(12): 1042-3.
[13] 贲丽媛. 超声诊断心肌致密化不全一例[C]//第九届全国超声心动图学术会议, 2007: 367-8.
[14] 于 梅. 彩超诊断心肌致密化不全一例[J]. 临床超声医学杂志, 2002, 4(3): 180-1.